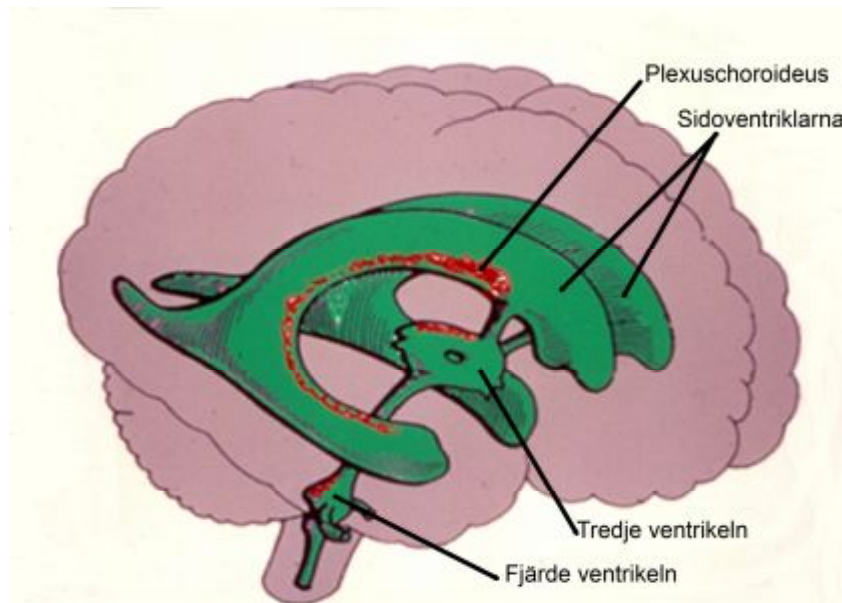


Hydrocefalus

Kai Arnell, Margareta Dahl

Hydrocefalus vid ryggmärgsbråck kan föreligga redan vid födelsen, men debuterar oftast under de första levnadsveckorna. Tidiga symptom kan vara snabb skulltillväxt tillsammans med andra tecken på ökat intrakraniellt tryck såsom spänd fontanell och vida suturer. Barnet kan också bli spänt, irriterat, äta sämre, kräkas eller få apnéer (andningsuppehåll). Påverkan på ögonrörelser och solnedgångsblick är sena tecken på förhöjt intrakraniellt tryck. Likvorläckage i såret efter ryggmärgsoperationen kan också vara ett tecken på att barnet behöver shuntopereras. I enstaka fall kan en patologiskt ökad huvudomfångstillväxt utan andra symptom bromsa spontant. Idag finns inte tillräckligt vetenskapligt underlag för att utforma strikta rekommendationer om indikationer respektive tidpunkt för operation av hydrocefalus hos barn med MMC.



Hjärnans ventrikelsystem

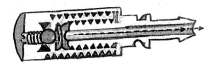
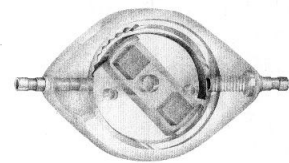
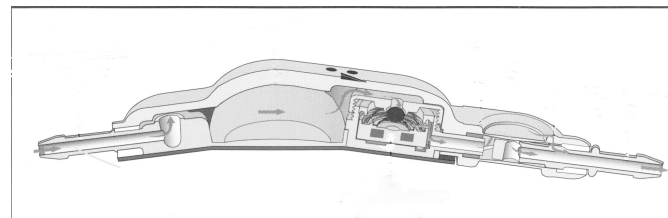
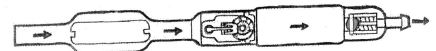
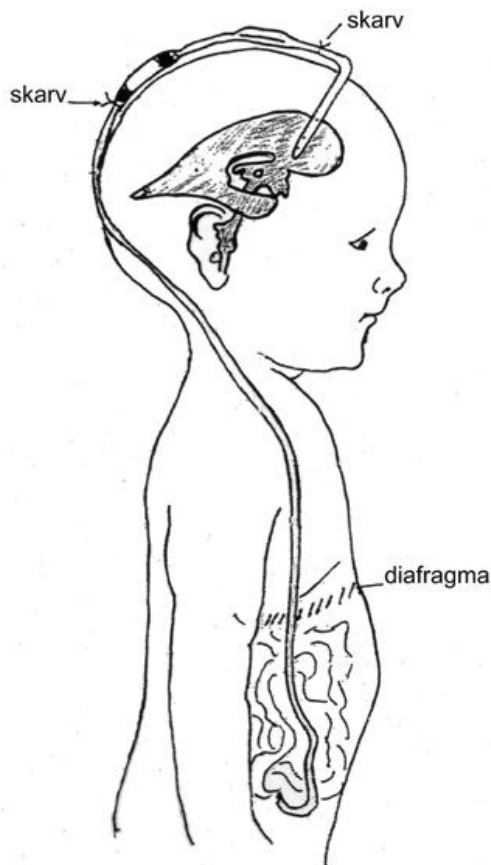
Cerebrospinalvätskan produceras genom sekretion och filtration huvudsakligen i plexus choroideus ependym, som finns i sidoventriklarna samt i tredje och fjärde ventrikeln (Arnell et al 2003). Hos förskolebarn bildas 10 ml/tim och hos vuxna 20 ml/tim. CNS innehåller från och med fem års ålder och framåt ca 80-150 ml likvor (Yasuda 2002). Cerebrospinalvätskan passerar från sidoventriklarna till tredje ventrikeln och genom aqueductus Sylvii till den fjärde ventrikeln. Därifrån fortsätter den sedan genom de två öppningarna Luschka och Magendi till de basala cisternerna och hjärnans och ryggmärgens subarachnoidala rum. Absorbtionen sker sedan genom de arachnoidala villi till de intrakraniella sinus och spinalt (Davson et al 1970).

Det intrakraniella trycket varierar mellan individer, kroppsläge och ålder samt under dygnet.

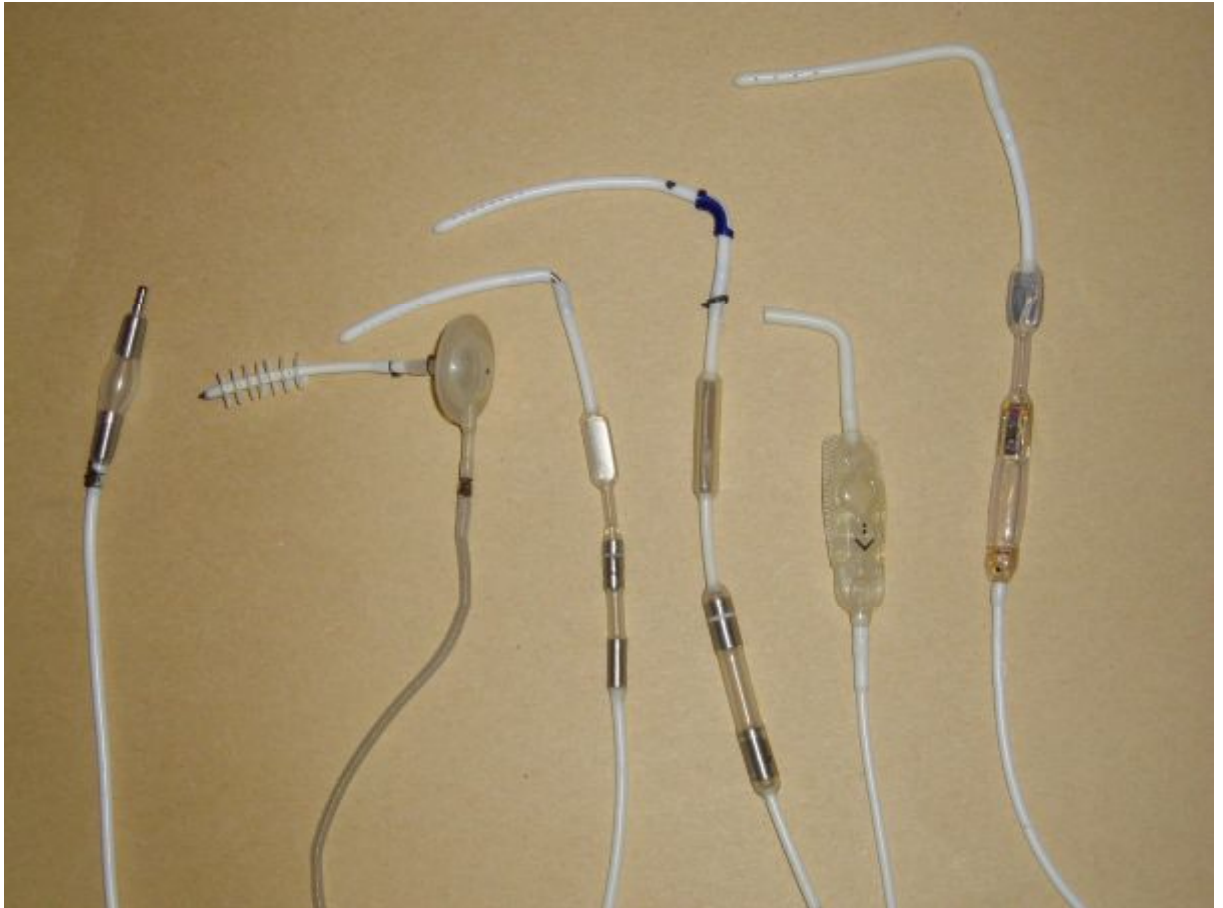
Behandlingskrävande hydrocefalus förekommer hos cirka 85% av alla barn med öppna MMC (Steinbok et al 1992, Olsson et al 2007) och är mindre vanligt vid hudtäkta MMC. Enligt egna och andras kliniska erfarenhet ska de som en gång fått shunt betraktas som shuntberoende under hela livet eller tills motsatsen är bevisad (Rekate 1999).

Shuntar

Inoperation av fungerande shuntventilsystem har gjorts sedan slutet på 1950-talet (Aschoff et al 1999, Bookvar et al 2001), men var länge förenat med mycket hög komplikationsrisk. De tidiga shuntarna lades ventrikuloatrialt. Ventrikulo-peritoneal shunt är nu den vanliga behandlingen.



Barn med ventrikuloperitoneal shunt. Till höger shuntventiler: överst Codman HakimTM och därunder Strata NSCTM och Sophy. Underst en sifonoguard (Illustrationer från Kai Arnell 2007)



Exempel på olika shuntsystem: Holtervalvel, Pudenz shunt med Raimondikateter, Hakim infant, Hakim adult, Delta och Codman Hakim programmerbar (Foto Kai Arnell)

Många olika shuntsystem finns, men numera används fr.a. shuntar med omställbar ventil. Det finns inte underlag för att rekommendera vissa shunttyper (Liptak 2003, Arnell 2007). Ventilernas inställning ändras med starka magnetfält, vilket också innebär att man efter MRT-undersökning måste kontrollera inställningen av öppningstrycket.

På senare år har endoskopisk ventrikulocisternostomi tillkommit som behandlingsalternativ. Metoden är inte lämpad för små barn med MMC och erfarenheterna är ännu begränsade. Det kan bli svårare att bedöma dysfunktion vid stomi än vid mekanisk shunt (Marlin 2004). I utvecklingsländer finns positiv erfarenhet av metoden (Warf & Campbell 2008). Den cerebrala anatomin vid MMC medför dock ofta svårigheter att orientera sig endoskopiskt (Pavez et al 2006).

Vid progredierande ventrikeldilatation, ökande skalltillväxt och kliniska tecken på ökat intrakraniellt tryck behövs shuntoperation. Ventrikelkatetern kan antingen läggas in i framhornet eller i bakhornet och sedan tunneleras ner till buken där den läggs i fri bukhåla. För att förhindra att barnet växer ur sin bukkateter, läggs som regel in en väl tilltagen bukslang. Det finns

flera olika modeller där öppningsmotståndet kan ändras non-invasivt och dessa är att föredra på barn. De vanligaste modellerna är Codman Hakim och Strata (se figurer). På några enheter används även en punktionskammare.



*Punktionskammare/
Rickhamdosor*

Shunt dysfunktion

Uppföljning görs med kliniska kontroller och mätning av huvudomfång. Hos de yngre barnen är buktande fontanell, vidgade suturer och ökat huvudomfång typiska symptom på förhöjt intrakraniellt tryck.

Huvudvärk, illamående, kräkning och intermitterande trötthet är vanliga symptom hos de äldre, medan medvetandepåverkan är ett sent symptom (Cedzich et al 1990, Katz et al 1994). Ett ökat intrakraniellt tryck kan också ge olika synstörningar, t.ex. nyttillkommen skelning med dubbelseende eller sjunkande synskärpa (Arroyo et al 1985, Gaston 1991, Chou & Digre 1999). Staspapiller är ett sent och symptomlöst tecken (Arnell et al 2003).

Alla barn uppvisar inte likartade symptom och hos en del kan symptomen vara atypiska och därför svåra att tolka (Mac Kinnon et al 2001). Svårigheter att böja nacken eller "nackspärr" kan vara ett sådant symptom. Hos äldre barn med långsam utveckling av shunt dysfunktion, t ex om de växer ut bukkatetern, är symptomen ofta inte så uttalade, intermitterande och kan ibland även saknas (Gaston 1991, Katz et al 1994, Chou & Digre 1999, Arnell et al 2003).

Tecken på ökat intrakraniellt tryck på CT inkluderar vidgning av ventrikelsystemet, utslätning av fårorna, reducerat subarachnoidalrum och ändrad periventrikulär signal. Dessa tecken är inte alltid närvarande eftersom subependymal glios kan minska eftergivligheten i ventrikelväggen, så att ventrikelsystemet inte vidgas trots ett förhöjt intrakraniellt tryck (Engel et al 1979, Dahlerup et al 1985, Arnell et al 2003). Vidgning av kraniala suturer kan ibland förekomma hos äldre barn om shunt dysfunktionen har utvecklats långsamt (Dahlerup et al 1985, Arnell et al 2003).

Neuroimaging i lugnt skede behövs som jämförelse vid ev. senare misstanke om shunt dysfunktion. Shunt dysfunktion med förhöjt intrakraniellt tryck (underdränage) kan bero på proximalt eller distalt hinder i shuntsystemet, men kan även bero på för högt öppningstryck i shunten.

Överdränage (slit ventricles)

Symptomen vid överdränage hos yngre barn är dålig skalltillväxt, insjunkna fontaneller, trötthet och, om det fått stå en längre tid, risk för kraniosynostos. Symptomen hos de äldre barnen kan vara trötthet och/eller huvudvärk då de

varit i upprätt läge en längre tid. Även dåligt vätskeintag kan leda till symtom. Ett högt öppningstryck i shuntventilen utesluter inte risken för överdränage p. g. a. skillnaden i det hydrostatiska trycket vid lägesändringar. Det ökade flödet i upprätt läge kan reduceras med en antisifon som kan vara inbyggd i shunten eller inopereras separat.

Infektioner

Shuntinfektioner orsakas oftast av hudbakterier såsom koagulasnegativa stafylokocker, (KNS) stafylococcus aureus och propionebacterium acne. Det kan ibland vara svårt att diagnostisera infektionen, då KNS och p. acne växer långsamt och kräver förlängd odling. P. acne kräver dessutom anaerob odling. De yngre barnen med KNS infektion har oftare högre feber, mer allmänpåverkan och lokala symptom (rodnad längs shuntsystemet) än de äldre barnen, som kan ha mycket diskreta symptom, ibland buksmärter (Arnell et al 2008). Om infektionen har stått en längre tid kan den orsaka cystbildning i buken (Rainov et al 1994, Salomão & Leibinger 1999). En bukcyta kan också uppstå till följd av en resorptionsrubbnig i peritoneum (Arnell & Olsen 2004)

OBSERVERA!

- Shunt-dysfunktion kan snabbt orsaka irreversibla funktionsnedsättningar (syn, kognition, motorik) och vara livshotande – akut handläggning i samråd med neurokirurg! Shuntöversikt inkl sidobild av buken och kontroll av shuntinställning, ultraljud hjärna (små barn), lågdos CT skalle, ögonundersökning, ev. ultraljud buk.
- Normal shuntöversikt, normal CT/MRT, normala ögonbottnar, normalt palpationsfynd av shunten utesluter *inte* förhöjt intrakraniellt tryck.
- Att hjärnstamssymtom vid Chiari II kan vara utlösta av shunt-dysfunktion.
- Shunt-dysfunktion skall alltid övervägas som orsak hos en person med shunt som kräks eller i övrigt inte mår bra.
- Omställbara ventiler måste kontrolleras efter MRT undersökning.
- Vid all kirurgi i närheten av någon del av shuntsystemet (ex. bräckoperation, bukkirurgi inklusive laparoskopisk operation, mammoplastik) bör neurokirurg kontaktas.
- Konsensus saknas kring antibiotikaproylax i samband med ingrepp som ger risk hematogen bakteriespridning, t.ex. tandbehandling och piercing.

Rekommendationer

- Shuntbehandlad hydrocefalus vid ryggmärgsbråck skall betraktas som shuntberoende hela livet tills motsatsen säkert bevisats.
- Regelbunden uppföljning och utbildning till patient och omgivning krävs vid hydrocefalus, men det saknas evidens för hur ett effektivt program bäst ska utformas.

Ett exempel - Uppsalaregionens program hittar Du [här](#).

Referenser

Arnell K, Eriksson E, Olsen L. Asymptomatic shunt malfunction detected fortuitously by observation of papilloedema. *Acta Neurochir (Wien)* 2003;145:1093-6.

Arnell K, Olsen L. Distal catheter obstruction from non-infectious cause in ventriculo-peritoneal shunted children. *Eur J Pediatr Surg.* 2004;14:245-9.

Arnell K. Cerebrospinal Fluid Shunts in Children: Technical Considerations and Treatment of Certain Complications. [avhandling]. Uppsala universitet; 2007.
<http://urn.kb.se/resolve?urn=urn:nbn:se:uu:diva-8295> (2009-01-06)

Arnell K, Cesarini K, Lagerqvist-Widh A, Wester T, Sjölin J. Cerebrospinal fluid shunt infections in children over a 13-year period: anaerobic cultures and comparison of clinical signs of infection with *Propionibacterium acnes* and with other bacteria. *J Neurosurg Pediatrics.* 2008;1:366-72.

Arroyo HA, Jan JE, McCormick AQ, Farrell K. Permanent visual loss after shunt malfunction. *Neurology.* 1985;35:25-9.

Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S. The scientific history of hydrocephalus and its treatment. *Neurosurg Rev.* 1999; 22:67-93; discussion 94-5.

Aschoff A, Kremer P, Benesch C, Fruh K, Klank A, Kunze S. Overdrainage and shunt technology. A critical comparison of programmable, hydrostatic and variable-resistance valves and flow-reducing devices. *Childs Nerv Syst.* 1995;11(4):193-202.

Bookvar JA, Loudon W, Sutton LN. Development of the Spitz-Holter valve in Philadelphia. *J Neurosurg* 2001;95:145-7.

Cedzich C, S. J., Wenzel D. Reversible visual loss after shunt malfunction. *Acta Neurochir (Wien)* 1990;105:12-3.

Chou SY, Digre KB. Neuro-ophthalmic complications of raised intracranial pressure, hydrocephalus, and shunt malfunction. *Neurosurg Clin N Am.* 1999;10:587-608.

Dahlerup B, G. F., Harmsen A, Soelberg Sørensen P. Severe headache as the only symptom of longstanding shunt dysfunction in hydrocephalic children with normal or slit ventricles revealed by computed tomography. *Childs Nerv Syst.* 1985;1: 49-52.

Davson H, Hollingsworth G, Segal MB. The mechanism of drainage of the cerebrospinal fluid. *Brain.* 1970;93:665-78.

- Engel M, Carmel PW, Chutorian AM. Increased intraventricular pressure without ventriculomegaly in children with shunts: "normal volume" hydrocephalus. *Neurosurgery*. 1979;5:549-52.
- Gaston H. Ophthalmic complications of spina bifida and hydrocephalus. *Eye*. 1991;5:279-90.
- Katz DM, Trobe JD, Muraszko KM, Dauser RC. Shunt failure without ventriculomegaly proclaimed by ophthalmic findings. *J Neurosurg*. 1994;81:721-5.
- Liptak GS (ed). Evidence-Based Practice in Spina Bifida. Developing a research agenda. May 9-10, 2003. Washington DC.
http://www.spinabifidaassociation.org/site/c.liKWL7PLLRf/b.2643277/k.FDA2/Introduction_To_Evidencebased_Practice.htm (2011-11-23)
- MacKinnon AE, Baxter PS, Lundkvist K, McClellmont EJ, Hill AE. Pectoral and thoracic symptoms and shunt malfunction. *Eur J Pediatr Surg*. 2001;11 Suppl 1:S32-3.
- Marlin AE. Management of hydrocephalus in the patient with myelomeningocele: an argument against third ventriculostomy. *Neurosurg Focus*. 2004 Feb 15;16(2):E4.
- Olsson I, Dahl M, Mattsson S, Wendelius M, Åström E, Westbom L. Medical problems in adolescents with myelomeningocele (MMC): an inventory of the Swedish MMC population born during 1986-1989. *Acta Paediatr*. 2007;96:446-9.
- Pavez A, Salazar C, Rivera R, Contreras J, Orellana A, Guzman C, Iribarren O, Hernandez H, Elzo J, Moraga D. Description of endoscopic ventricular anatomy in myelomeningocele. *Minim Invasive Neurosurg*. 2006;49:161-7.
- Rainov N, Schobess A, Heidecke V, Burkert W. Abdominal CSF pseudocysts in patients with ventriculo-peritoneal shunts. Report of fourteen cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 1994;127(1-2):73-8.
- Salomão JF, Leibinger RD. Abdominal pseudocysts complicating CSF shunting in infants and children. Report of 18 cases. *Pediatr Neurosurg*. 1999;31(5):274-8.
- Steinbok P, Irvine B, Cochrane DD, Irwin BJ. Long-term outcome and complications of children born with meningocele. *Childs Nerv Syst*. 1992;8(2):92-6.
- Rekate HL. Treatment of hydrocephalus. I Principles and practice of pediatric neurosurgery. Albright et al ed. New York. Thieme Medical Publishers. 1999; s 69
- Warf BC, Campbell JW. Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization as primary treatment of hydrocephalus for infants with myelomeningocele: long-term results of a prospective intent-to-treat study in 115 East African infants. *J Neurosurg Pediatrics*. 2008;2:310-6.

Skicka gärna synpunkter och förbättringsförslag till redaktörerna/
ingrid.b.olsson@vgregion.se inför kommande revideringar